Duplicate

Aus der Universitätsklinik und Poliklinik
für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Hamburg
(Dir. Prof. Dr. P. Mulzer)

Lane Medical Library

Über das Haematolymphangiom der Zunge

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT HAMBURG

vorgelegt von
Ilse Friedheim
aus Hamburg

Hamburg

1931

BUCHDRUCKEREI ARTHUR BRÜNNLER, HAMBURG 5, BRENNERSTR. 9

Referent:
Prof. Dr. Mulzer

Die Lymphangiome stellen ein sowohl pathologisch-anatomisch als auch klinisch wohlbekanntes Krankheitsbild dar; sie werden folgendermaßen beschrieben: in der Regel sind die Lymphangiome durch in Gruppen stehende transparente kleine Zysten charakterisiert, die entweder auf vollkommen intakter Haut sitzen oder innerhalb eines verschieden stark höckrigen, fast zerklüftet aussehenden und dann meist rötlich verfärbten Hautareals sich befinden. Die Größe der Zystchen variiert zwischen Stecknadelkopf- und Erbsengröße. Beim Anstechen entleert sich aus den Zysten wasserklare Flüssigkeit.

Man kann 3 Formen der Lymphangiome unterscheiden: bei der einen findet man lediglich eine zirkumskripte Erweiterung der Lymphgefäße, bei der anderen größere kavernöse Hohlräume und bei der 3. Form zystische Bildungen. Man unterscheidet demnach ein Lymphangioma simplex, cavernosum und cysticum, womit lediglich Gradunterschiede in dem Umfang der Veränderung zum Ausdruck gebracht werden.

Dermatologisch interessant ist besonders die 3. Form, das Lymphangioma cysticum. Es ist klinisch ein immerhin seltenes Vorkommnis; es besteht aus herdförmig zusammenstehenden größeren und kleineren Zysten, die klinisch als Bläschen mit teilweise klarem, teilweise hämorrhagischem Inhalt imponieren, aber besser nicht als Bläschen bezeichnet werden, da wir ja in der Dermatologie unter Vesikeln intraepidermoidale Bildungen verstehen. Diese Zystchen sind andeutungsweise segmental angeordnet und fast stets einseitig. Somit entsteht ein Krankheitsbild, das entfernt an Herpes zoster erinnert, indem gruppierte Zysten an einer umschriebenen Stelle der Haut zusammenstehen, evtl. sogar innerhalb eines Segments und einseitig, wodurch die Ähnlichkeit mit einem Zoster noch erhöht wird. Bei näherer Betrachtung überzeugt man sich aber sofort, daß ein ganz anders gearteter Prozeß vorliegt, und zwar besteht der Unterschied in dem Fehlen mancher für den Zoster charakteristischer Symptome wie Fieber und Schmerzen, ferner durch das dauernde unveränderte Bestehen. Das Lymphangioma cysticum wird von Kyrle histologisch folgendermaßen beschrieben:

„Knapp unterhalb der Epidermis, von ihr stellenweise kaum durch ein Bindegewebsseptum getrennt, sieht man große zystische Räume, die den Papillarkörper und den angrenzenden Kutisabschnitt fast völlig ersetzen. Wo sich die Einlagerungen befinden, tritt der Hautabschnitt papillär über die Umgebung hervor. Die Höhlungen sind durchaus nicht überall von Endothel überkleidet, doch dort und da ist es eindeutig nachzuweisen.

Den Inhalt der Zysten bildet eine homogene, mit Eosin sich schwachrosa färbende Masse, offenbar geronnene Lymphe, nirgends ist in den Räumen Blut festzustellen."

Auch an der Zunge ist eine größere Anzahl von Lymphangiomen beschrieben; die meisten Fälle von Makroglossie sind anscheinend durch ein Lymphangiom bedingt. Infolge kleiner Verletzungen in der bakterienreichen Mundhöhle zeichnen sie sich durch häufig wiederkehrende entzündliche Schübe aus, was einige Beobachter auf den Gedanken gebracht hat, daß Eitererreger ätiologisch für die Lymphangiome in Frage kämen.

Von den gewöhnlichen Lymphangiomen der Zunge nach dem klinischen Bild abgetrennt wird das Hämatolymphangiom, ein Krankheitsbild, das von Friboes in seinem Lehrbuch: Atlas d. Haut- u. Geschlechtskrkh. (1928 erschienen) wie folgt beschrieben wird:

„In seltenen Fällen findet man an der Zunge, ein oder doppelseitig, und am Mundboden ein eigenartiges Bild, das darin besteht, daß diese Teile eine Anzahl von stecknadelkopf- bis höchstens hirsekorngroßen, hellen, transparenten und dunkelroten Bläschen aufweisen. Wo diese eingerissen und zerstört sind, sieht man kleine weiße Höckerchen. Meist ist das Volumen der einen Zungenhälfte erheblich vergrößert, ja manchmal hängt die Zunge aus dem Munde heraus, so daß Mundschluß nicht mehr möglich ist (Makroglossie). Es handelt sich bei dieser Affektion um ein Mischbild von Blutgefäß- und Lymphgefäßneubildung, das man als Hämatolymphangiom bezeichnet. Histologisch bietet es die Charakteristika des einen wie des anderen Zustandes dar."

Das Hämatolymphangiom ist infolge seiner Seltenheit noch wenig bekannt, es wird deshalb zuweilen noch unter falscher Diagnose angetroffen, beispielsweise unter der viel bzw. nichts besagenden Bezeichnung: Granulom der Zunge. Die Beschreibung solcher Fälle von Hämatolymphangiom hat einmal dadurch Interesse, daß es gilt, die allgemeine Kenntnis eines charakteristischen Krankheitsbildes zu bereichern und auf der anderen Seite die sich an diesen Prozeß anschließenden Fragen weiter zu klären.

Beim Studium dieses Krankheitsbildes stehen zunächst einmal folgende Fragestellungen im Vordergrund, mit denen sich auch bereits einige Autoren auseinandergesetzt haben, ohne daß es bisher gelang, eine definitive Klärung herbeizuführen.

1. Handelt es sich bei dem Hämatolymphangiom tatsächlich um einen gemischten Tumor, d. h. um eine Neubildung von Lymph- und Blutgefäßen oder um ein reines Lymphangiom, dessen Hohlräume zum Teil infolge Gefäßarrosion sekundär mit Blut gefüllt sind.

2. Wenn es sich um ein reines Lymphangiom handelt, interessiert die Frage, ob es einer Form der Lymphangiome gleichzustellen ist und welcher.

In der Hamburger Universitäts-Hautklinik wurden im letzten Jahre allein 3 Fälle von Hämatolymphangiom beobachtet. Diese Zahl beweist zum mindesten, daß das Hämatolymphangiom nicht so selten ist, wie man auf Grund der bisher vorliegenden diesbezüglichen Literatur vermuten könnte. Von diesen 3 Fällen hat Prof. Mulzer mir den einen zur Bearbeitung übertragen, weil dieser Pat. langfristig beobachtet werden konnte und sich auch mit einer Exzision an der Zunge einverstanden erklärte.

Eigener Fall: Heinz G., 14 Jahre alt. Die Familienanamnese bietet nichts Besonderes.

Eigene Anamnese: 14 Tage nach der Geburt bemerkte die Mutter ein Gewächs an der Zunge. Das Kind konnte so schlecht trinken, daß es mit 3 Wochen ins Bethesda-

Krankenhaus eingeliefert wurde zwecks Operation. Die Zunge stand hoch und war außerordentlich groß. Bei der Operation konnte die Geschwulst nicht vollständig entfernt werden, die Zunge wurde genäht. Sie blieb immer etwas dick und soll auch reichlich lang gewesen sein. Mit 10 Monaten lernte der Knabe sprechen. Mit 5 Jahren plötzliches Anschwellen der Zunge, das Kind konnte weder essen noch sprechen. Die Tracheotomie wurde in Aussicht genommen, doch ging die Schwellung auf konservative Maßnahmen hin zurück. Vom 5. bis zum 7. Lebensjahr bestand häufig Erstickungsgefahr, da stets plötzliche Schwellungen der Zunge auftraten. Die Schwellungen waren bretthart. Nach Aussage der Mutter bildete sich dann meist ein Loch auf dem Zungenrücken, durch das Eiter abfloß, dann wieder Abschwellen der Zunge. Es wurden zahlreiche therapeutische Versuche unternommen, schließlich wurden 60 Höhensonnenbestrahlungen verabfolgt. Seitdem soll sich der Knabe ausgezeichnet entwickelt haben, die Beschwerden durch den Zungentumor nahmen auffallend ab. Stets wird im Frühjahr Anschwellen der Zunge bemerkt. Besserung angeblich nach Spülen mit Wasserstoffsuperoxyd bzw. essigsaurer Tonerde. Von Zeit zu Zeit treten leichte Blutungen auf.

Die sonstige Anamnese bietet nichts Besonderes, das Kind hat Masern, Keuchhusten und Scharlach durchgemacht.

Status praesens: Es handelt sich um einen für sein Alter sehr großen, kräftig entwickelten Knaben in gutem Ernährungszustand. Die inneren Organe bieten keinerlei krankhaften Befund.

Die Zunge ist mäßig vergrößert. Am Zungenrücken finden sich teilweise gruppierte, teilweise einzeln stehende, meist stecknadelkopf-, gelegentlich aber auch bis linsengroße Zystchen, die zum Teil ein helles, transparentes, zum anderen Teil ein dunkelrotes Aussehen haben. An der Zungenunterseite nimmt das Nebeneinander der lymph- und blutgefüllten Zystchen zu, insbesondere in der Nähe des Zungenbändchens besteht ein annähernd dreieckiger, mit der Basis dem Mundboden aufliegender, nach vorn zu spitz verlaufender, im ganzen etwa markstückgroßer Bezirk, in dem eine außerordentliche Anhäufung der bläschenartigen, hier teilweise linsengroßen Gebilde vorliegt, derart, daß ein zerklüftetes Aussehen besteht und der normale Zungengrund nicht mehr zu sehen ist. Die Zystchen haben eine sehr zarte Oberfläche, so daß Lymphe oder Blut austritt.

Auf die histologische Untersuchung möchte ich später eingehen.

Das soeben geschilderte Krankheitsbild entspricht vollkommen dem von Frieboes beschriebenen. An der klinischen Diagnose kann kein Zweifel sein. Es ist also den bisher beschriebenen Fällen von Hämatolymphangiom, die zur Aufstellung des Krankheitsbegriffs geführt haben, zur Seite zu stellen. Die Deutung dieser Fälle war nicht immer gleichartig. Es entstand ein heftiger Streit über die Genese des Hämatolymphangioms.

Der Erste, der sich ausgiebig mit diesem Problem beschäftigte, war Wegner, der 1877 einen Fall mitteilte und dazu folgende Ansicht äußerte: es handelt sich um ein primär vorhandenes Lymphangiom, in dessen Gefäße wahrscheinlich von rückwärts her, d. h. von den größeren Lymphräumen der Muskelsubstanz, Blut eingedrungen ist. Wenn sich die Form der Lymphkanäle dabei verändert und der der Blutgefäße annähert, so ist das nicht auffallend.

Bei allen Fällen von kongenitaler Makroglossie nimmt Wegner eine Entwicklungsstörung im Lymphgefäßgebiet der Zunge an. Die Schwellung der Zunge kann dann auf den Venenabfluß hemmend wirken, die Venen erweitern sich, die Wand wird verdünnt. Bei der Berührung von Lymphsäcken mit ektatischen Venen, deren beiderseitiger Inhalt unter hohem Druck steht, wird die verdünnte Wand usuriert, es entsteht eine lochförmige Kommunikation. Bei flüssiger Lymphe strömt das Blut, das unter höherem Seitendruck steht, gleich ein, bei geronnener Lymphe langsamer. Allmählich wird der Lymphthrombus verzehrt, der Inhalt rein blutig. Die Lymphgefäße werden nach Form und Inhalt Blutgefäße,

sind aber keine, denn die Venenwand fehlt. In zweiter Linie wirkt der Reiz des einströmenden Blutes auf das interstitielle Gewebe. Unter Infiltration mit Rundzellen Neubildung von kapillären Gefäßen, die mit den vorhandenen in Verbindung treten. Jetzt folgt die Verzehrung der Mukosa und Submukosa und Ersatz durch Blutschwammgewebe. In diesem Stadium soll die Bezeichnung „Haematolymphangioma mixtum" berechtigt sein.

Bis zu dieser regressiven Metamorphose vergeht viel Zeit. Lange dauert es, bis sich die Venen in die Lymphräume öffnen und diese Mischform entsteht, daher die große Seltenheit des Hämatolymphangioms.

C. Kaiserling pflichtet im Handb. d. spez. path. Anat. u. Hist., Henke-Lubarsch, dieser Ansicht von Wegner bei. Auch er hat des öfteren örtliche Bluteinbrüche in kavernöse Lymphangiome gesehen.

Nasse wendet sich als erster gegen die Ansichten Wegners. Er hält es für unmöglich, daß Lymphangiome durch einfache Stauung entstehen. Es sprechen gewisse Momente dafür, daß es sich um eine Neubildung der Lymphgefäße handelt. Hierfür zieht er das Argument von Langhans heran: die Bildung von Lymphangiomen im lymphgefäßarmen, subkutanen Fettgewebe, die eben nur durch die Annahme einer Neubildung zu erklären ist. Auch die von Wegner angenommene Entstehungsweise der Hämatolymphangiome lehnt er ab. Er hat sich mit 2 derartigen Fällen sehr gründlich histologisch auseinandergesetzt und hat dabei eine Kommunikation von Blut und Lymphe führenden Spalten nie gesehen. Die Gestalt der Bluträume ist weniger unregelmäßig und zackig als die der Lymphräume. Dazu kommt in den Partien, die dem Bau eines kapillären Hämangioms äußerst ähneln, ein lebhaftes Wachstum, bewiesen durch zahlreiche Kernteilungsfiguren, es ist hier also eine Neubildung von Lymphgefäßen und Blutgefäßen anzunehmen.

Der nächste, der sich ausführlich mit dem Problem des Lymphangioms und Hämatolymphangioms beschäftigte, war Török. Er teilt im wesentlichen den Standpunkt Nasses und zählt zahlreiche Symptome der Neoplasie am Lymph- und Blutgefäßsystem auf. Bei dem von ihm selber untersuchten Fall spielt allerdings die Neubildung der Blutgefäße eine verhältnismäßig untergeordnete Rolle, doch zitiert er weitere Fälle, bei denen eine rege Teilnahme des Blutgefäßsystems nachzuweisen war.

In der Histopath. d. Hautkrkh. nimmt Unna ausführlich zur Frage der Entstehung der Lymphangiome und Hämatolymphangiome Stellung. Es handelt sich darum zu entscheiden, ob die Lymphstauung das Primäre sei und genüge, um eine Proliferation der Wand auszulösen oder ob umgekehrt die Proliferation primär und sich die Stauung dazu geselle. Unna behauptet, daß ein Verschluß der Lymphstämme nie die wahre Ursache sein könne, stets sei die Venenstauung wesentlich. Solche kommt tatsächlich nach seiner Ansicht bei ausgedehnten Lymphangiomen, speziell bei Elephantiasis lymphangiectodes congenita in Frage. Jede Lymphektasie setzt ein doppeltes Hindernis voraus, auf der venösen und lymphatischen Bahn; jedes Lymphangiom außerdem noch drittens eine abnorme Proliferationsfähigkeit der Endo- und Perithelien.

Klinisch kommen echte Mischformen von Angiomen und Lymphangiomen vor, doch ist die Frage zu entscheiden, ob die bluthaltigen

Kavernen innerhalb der lymphangiektatischen Partien überhaupt echte Angiome sind. Unna gibt an, daß die Existenz von Lymphangiomen der Ausbildung von Angiomen, besonders kavernösen, nicht günstig ist. Je höher der Lymphdruck innerhalb der Lymphangiome, desto mehr werden die Blutgefäße zur Seite gedrückt, die nächstliegenden Kapillaren trotz des durch die Stauung im allgemeinen erhöhten Blutdrucks verengt. Der Lymphdruck beherrscht das Feld gegenüber dem venösen Druck, und wenn eine angefachte Tätigkeit der Kapillarendothelien es wirklich innerhalb der Lymphangiome zur Neubildung von Blutkapillaren bringen sollte, so würden diese kaum zu einer so bedeutenden varikösen Erweiterung gelangen wie die Lymphgefäße. So ist es nach Unna also sehr viel einfacher, die Rhexis einzelner Gefäße anzunehmen und dadurch das Vortäuschen eines Angioms. In solchen Fällen ist der Inhalt teils rein blutig, teils gemischt. In anderen Fällen gehen dagegen die bluthaltigen Kavernen direkt in die Blutkapillaren über, und hier fragt es sich, ob es sich um ein echtes Hämangiom handelt oder ob die geborstene Blutkapillare nur den ektatischen Lymphraum als ein seitliches Anhängsel dem Gefäßbaum einverleibt. Unna hat diese letztere Ansicht, er nimmt also jedesmal einen Einbruch einzelner gestauter Blutkapillaren in das Lymphangiom an.

Paul Bronger nimmt in seiner Dissertation noch einmal zu dieser Frage Stellung. Er behauptet, die lymphangiomatösen Räume von den hämangiomatösen an ihrer Wandung, nicht an ihrem Inhalt unterscheiden zu können, und zwar soll die Wand der Blutgefäßräume reicher sein an Bindegewebselementen, besonders an elastischen. Dazu kommt noch, daß der Endothelbelag der Lymphräume ein zarterer sein soll.

In unserem Falle war es möglich, zweimal eine Probeexzision vorzunehmen. Es ergab sich folgender histologischer Befund:

Das exzidierte Stück zeigt unter dem geschichteten Plattenepithelbelag reichlich chronisch entzündliche Veränderungen: Infiltration von Lymphozyten, Mobilisation fixer Bindegewebselemente und Hyperämie. Daneben finden sich auch (wohl Folge des operativen Eingriffs) kleinere Blutungen. Vor allem aber sind in der unter den Basalzellen gelegenen Bindegewebsschicht zahlreiche kleinere, rundliche, oft dicht nebeneinanderliegende, manchmal auch durch breitere Bindegewebssepten voneinander abgetrennte Hohlräume vorhanden, die zum Teil von geronnenem Plasma erfüllt sind, zum Teil auf dem Schnitt leer erscheinen, aber nirgends Blut enthalten. Auf Serienschnitten sieht man, wie diese kleineren Hohlräume durch einen schlauchartigen Kanal mit großen birnenförmigen Blasen in Verbindung stehen, die intraepithelial gelegen sind und das Epithel auseinandergedrängt haben, so daß es am Rand der Blasen zum Teil abgeplattet ist. Die intraepithelialen Zysten, die das Epithel zum Teil über die Oberfläche hinausgedrängt haben, sind überall von einem feinen, aber deutlich erkennbaren Endothelbelag ausgekleidet. Manchmal ist der über ihnen lagernde Epithelbelag nur noch in Form einer dünnwandigen Brücke, aus wenigen Epithelschichten bestehend, erhalten.

Diagnose: papillozystisches Lymphangiom.

Das zweite exzidierte Stückchen, zu dem mit Sorgfalt ein rotes Bläschen ausgesucht wurde, ergab histologisch dasselbe Resultat. — Zu der Ausdeutung des histologischen Befundes wäre noch zu bemerken, daß sich Epidermisteile vorstülpen, so daß sie papillomatös vorgewölbt sind. Wenn es sich um ein Hämangiom handelte, also um ein wachsendes Blutgefäß, das sich zystisch erweitert, so kann das nur dadurch an die Oberfläche gelangen, daß es von unten her die Epidermis zur Atrophie bringt. Hier

ist aber die Epidermis nicht von unten her durch Druck zur Atrophie gebracht, sondern es erfolgt eine Fortsetzung in den interzellulären Saftspalten in die Epidermis hinein und erst hier eine zystische Erweiterung an irgend einer Stelle, also auch an den peripheren Schichten.

Da für die histologische Untersuchung naturgemäß nicht der ganze Tumor zur Verfügung stand, sondern nur einige probeexzidierte Stücke, so ist es nicht ausgeschlossen, daß auch rein hämangiomatöse Partien in dem Tumor vorhanden sind. Immerhin liegt es aber näher, anzunehmen, daß das Blut in den roten Bläschen aus arrodierten Gefäßen stammt, weil die Zysten histologisch Lymphzysten entsprechen. Außerdem befinden sich diese Zysten in der Epidermis, Blutgefäße befinden sich aber niemals in der Epidermis.

So spricht also dieser Fall durchaus für die Theorie Unnas, eine Rhexis einzelner Gefäße anzunehmen. Hierfür ist besonders anzuführen, daß gerade das rote Zystchen histologisch dasselbe Bild bietet wie der auch makroskopisch schon rein lymphangiomatöse Teil des Tumors. Ferner möchte ich noch besonderes Gewicht darauf legen, daß trotz der unvermeidlichen leichten Traumen, die zu häufigen kleinen Blutungen führen, der Hämoglobingehalt des Pat. völlig normal ist. Bei einem Hämangiom, das eine direkte Verbindung mit dem Blutgefäßsystem hat, bestände bei jedem Trauma Verblutungsgefahr jedenfalls aber wäre eine starke, schwer stillbare Blutung zu erwarten.

So komme ich also zu dem Resultat, daß es sich bei dem, wegen des Nebeneinanders von blut- und lymphgefüllten Zystchen, klinisch als Hämatolymphangiom bezeichneten Krankheitsbild in Wirklichkeit, wie die histologische Untersuchung ergibt, um ein Lymphangioma papillo-cysticum handelt.

Im Prinzip ist das Lymphangioma cysticum an der äußeren Decke dem Lymphangioma papillo-cysticum der Zunge wesensgleich. Die histologischen Unterschiede, die vorhanden sind, sind eine Folge des anatomisch andersartigen Terrains. An der Zunge treten nämlich die zystischen Bildungen innerhalb der dort vorhandenen, für die Zunge charakteristischen Papillen auf, so daß man diese Varietät im histologischen Aspekt, die aber lediglich eine Folge des anatomisch anderen Substrates ist, treffend als Lymphangioma papillo-cysticum bezeichnen kann.

Literatur

Borst, Die Lehre von den Geschwülsten. Wiesbaden 1902. — Bronger, Paul, Inaug.-Diss. Marburg 1924. — Fbieboes, W., Atl. d. Haut- u. Geschlechtskrkh. Lehrb. 1928, Leipzig. — Kaiserling, C., Handb. d. spez. path. Anat. u. Hist. F. Henke u. O. Lubarsch. — Kyrle, Joseph, Histo-Biologie der menschlichen Haut und ihrer Erkrankungen. Verlag Springer, 1925. — Langhans, Virch. Arch., Bd. 75. — Nasse, D., Über Lymphangiome. Arch. klin. Chir., 1889, Bd. 38, 614. — Török, Ludwig, Über die kapillären Lymphangiome der Haut und über die Beziehungen des Lymphangioma capillare varicosum zum Angiokeratoma. Mh. Dermat., 1892, Bd. 14, 169. — Unna, Die Histopathologie der Hautkrankheiten. Berlin, Hirschwald 1894. — Wegner, G., Arch. klin. Chir., 1877, Bd. 20.

Lebenslauf.

Am 24. Dezember 1900 wurde ich, Ilse Friedheim, als Tochter des verstorbenen Reg.-Baum. Ernst Fiedheim in Hamburg geboren.

Ich besuchte die Höhere Töchterschule von Dr. Michow und das Realgymnasium für Mädchen von Herrn Prof. Wendt. Ostern 1920 bestand ich das Abitur an der Anstalt des Klosters St. Johannis.

Meine vorklinischen Semester verbrachte ich in Hamburg und Heidelberg und machte im Sommer 1922 mein Physikum in Hamburg. Von November 1922 bis zum November 1927 war ich kaufmännisch tätig, nahm dann meine medizinischen Studien wieder auf und bestand im Mai 1930 das medizinische Staatsexamen in Hamburg.

Die ersten Monate des praktischen Jahres arbeitete ich auf der Universitäts-Hautklinik Eppendorf und bin jetzt auf der inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses Altona tätig.

Hamburg, den 8. 10. 1930.